Aus der chirurgischen Universitätsklinik in Freiburg in Br.
(Direktor: Prof. Dr. E. Rehn)
(Röntgenabteilung: Privatdozent Dr. von Pannewitz)

Eine außergewöhnliche Strukturveränderung im Skelettsystem „Osteopoikilie"

Inaugural-Dissertation

zur
Erlangung der Doktorwürde
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Albert-Ludwigs-Universität
zu
Freiburg i. Br.

vorgelegt von

Trude Bornhauser
aus Freiburg i. Br.

1935

Buchdruckerei Adolf Remppis, Marbach a. Neckar

Zum Druck genehmigt
von der Medizinischen Fakultät der
Universität Freiburg/Br.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Dekan: Prof. Dr. med. Hoffmann
Referent: Privatdozent Dr. med. von Pannewitz

Meinen lieben Eltern!

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545318_0056

In der deutschen Röntgenliteratur wurde zum ersten Male von Albers-Schönberg im Jahre 1915 im Skelettsystem eine außergewöhnliche Strukturveränderung der Knochen beschrieben. Sie bestand im Vorkommen multipler, runder, ovaler und lanzettförmiger dichter Flecken im Skelett, die dem einzelnen Knochen ein gesprenkeltes Aussehen gaben. Man bezeichnete diese Anomalie als „Sprenkelung der Knochen" oder Osteopoikilie, entsprechend dem Bild, das diese eigentümliche Strukturveränderung auf den Röntgenbildern zeigte. Erst in der französischen Literatur benannte man diese Befunde nach der vermuteten Aetiologie und bezeichnete sie als Ostitis condensans disseminata, wobei aber die Bezeichnung Ostitis, die bis heute noch unbekannte Natur des Leidens in einer wenig wahrscheinlichen Richtung vorwegnimmt. Wachtel schlägt vor, bis zur weiteren Klärung der Aetiologie diesen Prozeß als Osteopathia condensans disseminata zu bezeichnen, da man auch gesprenkelte Knochenbilder auf Röntgenbildern zahlreicher Knochenerkrankungen erhält, sodaß man ebenso gut von der Osteopoikilie bei Tuberkulose und Atrophie sprechen könnte. Fast jeder Autor schlägt einen anderen Namen vor und sucht dabei auf Grund der eigenen Untersuchungen für die eigenartigen Veränderungen im Skelettsystem die Aetiologie zu ergründen und danach die Erkrankung zu bezeichnen.

Der überaus charakteristische Röntgenbefund dieser Knochenveränderung weicht bei allen Autoren nur wenig voneinander ab. Die Sprenkelung der Knochen, die in fast allen Skeletteilen zu finden ist, gibt stets das gleiche Bild. Sie wird betont durch das Spiel zwischen Flecken, Streifen, Leisten und Inseln. Die Flecken sind teils stecknadelkopf-, teils linsengroß. Viele Flecken sind auch mit einem hellen Kreis umgeben oder haben umgekehrt helle Zentren, sodaß sie wie ein Ring aussehen. Neben den mehr runden fand man auch Spindel- und Lanzettformen, die aber immer scharf gegen die Umgebung abgegrenzt sind. Schmalere Flecken werden in den mehr schmalen Knochen und Epiphysen gefunden, die breiteren in den Metaphysen. Je näher die Flecken zur Diaphyse liegen,

desto breiter und länger werden sie. Die Längsachse der Flecken stimmt fast immer mit der longitudinalen Achse des Knochens überein. Einzelne Inseln können bis zu 3 cm Größe erreichen. Auch Streifen von mehreren Zentimetern Länge, die im Abstand von 1 bis 2 mm von der Epiphysenlinie nach der Diaphyse ziehen (Vorhoeve, Albers-Schönberg) sind ein Charakteristikum der Knochenveränderung. Zwischen diesen Streifen sieht man in den Metaphysen helle Flecken, die wie Vakuolen aussehen (Vorhoeve). Ihre Ausdehnung ist vor allem durch die Streifen verdeckt, und zwar derart, daß man annehmen könnte, daß sie untereinander verbunden sind. Albers-Schönberg beschreibt größere Verdichtungen, die konfluieren und zu leistenartigen Gebilden werden.

Die Kontur des Knochens ist nicht verwaschen und zeigt bis auf Exostosen (siehe weiter unten) keine Abweichung von dem Aussehen eines normalen Knochens. Manchmal sieht man eine geringe Verbreiterung der Metaphysen (Vorhoeve) und eine Verdünnung und Auflockerung der Knochenstruktur.

Die Verteilung der Flecken im Knochen selbst ist vor allem auf die Epi- und Metaphysen beschränkt. In der Diaphyse findet man sie weit weniger. Das Vorherrschen in der Epiphyse hebt nie das Vorhandensein dieser Anomalie in andern Teilen des Knochens auf. Die Tupfen sind diffus verteilt und werden natürlich da häufig sein, wo die Knochenstruktur in ihrem Aufbau am leichtesten eine Mißbildung zuläßt. Die Flecken liegen in der Spongiosa und verursachen so ein auffallendes und charakteristisches Bild.

Verfolgt man diese Sprenkelung auf ihre Hauptlokalisation im Skelettsystem, so findet man sie vor allem auf die Röhrenknochen verteilt, besonders ausgesprochen in der Umgebung der Gelenke. Sie sind an den Extremitäten mit Ausnahme des Schädels zu finden, den alle Autoren frei von Veränderungen fanden. Es besteht jedoch keine absolute Symmetrie auf beiden Körperhälften. Nur beim Vergleich der Hände findet man in den Fingern ein wirkliches Uebereinstimmen der Tüpfelung. Sie ist besonders ausgeprägt an der Basis der Grund-, Mittel- und Endphalangen sowie an den Köpfen der Metacarpalen.

In den Phalangen überwiegen die stecknadelkopfgroßen, linsengroßen und lanzettförmigen Flecken, während man in den Köpfchen der Metacarpalia runde Formen fand. Immer sind sie scharf gegen die Umgebung abgegrenzt. Auffallend dabei ist, daß der Daumen einige Male eine Sondereinstellung in der Betüpfelung einnimmt. Man findet hier kreisförmige Flecken, die wie Ringe aussehen und deren Zentren hell sind. Bei Knochenatrophie können sich durch Resorption des Zentrums Ringformen ausbilden (Albers-Schönberg, Schèle, Schmorl, Brücke). Weitaus weniger sind die Handwurzelknochen befallen. Bei Radius, Ulna und Humerus sind diese Veränderungen auf die distalen und proximalen Teile des Knochens verteilt, wobei die Ulna weit weniger befallen ist. Spindel- und Lanzettformen sind in der Umgebung eines Gelenkes dicht gedrängt. Im Humerus sowie im Femurkopf sind Kompaktainseln von mehreren Zentimetern Größe von Albers-Schönberg beschrieben, die rein symptomatisch mit den multiplen Enostosen (Brücke) in Analogie gebracht wurden, die in der Tat röntgenologisch ein sehr ähnliches Verhalten zeigen und deren Hauptfundstätten dieselben sind. Windholz versuchte diese Aehnlichkeit auch im histologischen Bild einer Kompaktainsel nachzuweisen, jedoch sind in dieser Beziehung erst noch weitere Befunde abzuwarten. Im Femurkopf folgen die Flecken nicht genau der Achse des Knochens, sondern dem Knochenbälkchenzug. Sehr ausgesprochen ist diese Anomalie an den Kniegelenken. Im distalen Ende des Femurs findet man zahlreiche leistenartige Flecken (Albers-Schönberg), auch Streifen (Moreau, Vorhoeve), die vertikal bis in die Diaphyse des Femurs ziehen. Eine vakuoläre Struktur (Vorhoeve, Wachtel), sowie Flecken von der Größe einer Stecknadel sind von fast allen Autoren in der Patella beschrieben. Tibia und Fibula zeigen mehr eirunde Flecken neben längeren, dichteren Streifen, die sehr verschieden verteilt sind. Was die Lokalisation im Tarsus anbetrifft, so hat sie denselben Charakter wie im Carpus, doch sind die Flecken nicht so häufig. Am Calcaneus sind Tupfen und Streifen mehr an der Peripherie angeordnet und folgen da dem Knochenbälkchenverlauf.

Nicht alle Autoren fanden das Becken gleichmäßig befallen. Am häufigsten war die Anordnung der Verdichtungen um die Gelenke. Diese Flecken verteilen sich von da mehr oder weniger auf das os ileum und os ischium. Das os pubis zeigt linsengroße Tupfen. Am os sacrum sind sie rings um die Kreuzbeinlöcher verteilt. In einigen Fällen war der Beckenkamm frei, in anderen war diese Anomalie gerade dort häufig.

Alle übrigen Teile des Skelettes zeigen die beschriebenen Knochenveränderungen weniger häufig. An den Wirbeln sind sie in den Wirbelkörpern gefunden worden (Newcomet), während sie Schèle in den Querfortsätzen der Lendenwirbel beschreibt. In den Dornfortsätzen fand Vorhoeve manchmal eine vakuoläre Struktur. Bemerkenswert sind nach Brücke Verdichtungsherde auch in den Rippen, was in Widerspruch zu den Angaben der meisten Autoren steht, jedoch von ihnen vielleicht übersehen wurde. An der Stelle des Knochenknorpelgelenkes in den Rippen ist nur einmal eine Sprenkelung beschrieben (Schèle). Die Anordnung der Anomalie im Schultergürtel ist ähnlich der im Beckengürtel, da gerade an den Orten, an denen sich in einem Falle eine Anhäufung der Tupfen findet, bei anderen die Stelle ganz frei bleibt. Häufig sind sie in der Umgebung des Schultergelenkes. Das arcomiale Ende der Clavicula sowie das Acromion zeigen Verdichtungen. Dagegen ist die Sprenkelung in der Scapula nur spärlich.

Eine besondere Eigentümlichkeit dieser Strukturveränderung sind die gleichzeitig vorhandenen Exostosen und verkalkten Enchondrome. Die Exostosen werden häufiger beobachtet und liegen diffus über das Skelettsystem verteilt. Vor allem Vorhoeve hat sie in großer Anzahl beschrieben. Bei seinen Patienten waren sie auf alle Röhrenknochen verteilt, besonders im Bereich der unteren Extremitäten. Es sind dies alle Größen von geringer Rauhigkeit bis zu großen Höckern. Vorhoeve fand sie gerade da, wo der Schatten der Corticalis auf dem Röntgenbilde eben noch sichtbar war. Neben diesen Exostosen fand er Verdichtungen in den Diaphysen der Knochen, die das charakteristische Bild verkalkter Enchondrome bieten. Auch in unserem eigenen Falle ist in der Mitte des Fibula-

köpfchens eine unregelmäßige, maulbeerförmige, sehr kalkreiche Verdichtung von regelloser Konturierung und Zeichnung gefunden worden, die als verkalktes Enchondrom anzusehen ist.

Brücke spricht von multiplen Enostosen, die er auf Grund seiner histologischen Untersuchungen als solche bezeichnete. Auch die Exostosen Newcomets scheinen eher in die Knochensubstanz hineinzuwuchern als nach außen. Schon Vorhoeve behauptet die Identität mit den multiplen Enostosen und nimmt als Ursache für beide Anomalien den Begriff der Dyschondroplasie (Ollier) an. Beim Vergleich dieser Befunde besteht eine Uebereinstimmung in den hellen Flecken, in der Verbreiterung der Metaphyse sowie in den Exostosen. Doch tritt die Ollier'sche Krankheit nur einseitig auf, was ein charakteristisches Symptom dieser Affektion bedeutet. Beide Anomalien zeigen also Befunde, die sich ähneln, wobei aber berücksichtigt werden muß, daß es sich bei der Dyschondroplasie um eine anomale Lokalisation im normalen Knochen handelt, während man bei der Osteopoikilie auf Grund der histologischen Untersuchungen zweier Fälle (siehe später) annehmen kann, daß es sich um eine Abnormität in der enchondralen Verknöcherung handelt. Auch die Beziehung mit der vielleicht verwandten Melorheostose (Lèri) dürfte vorläufig als unentschieden anzusehen sein.

Alle diese Knochenveränderungen verlaufen schmerzlos und sind deshalb von einigen Autoren als bedeutungslose Strukturanomalie des Skelettes angesehen worden. Jedoch klagen die Patienten in mehreren Fällen über heftige arthritische Schmerzen mit Anschwellung der Gelenke (Albers-Schönberg, Wachtel, Awalischwili, Amundsen, Windholz), die aber erst von Windholz mit der Osteopoikilie in Zusammenhang gebracht wurden.

In der Weltliteratur sind bisher insgesamt 36 Fälle von Osteopoikilie bekannt. Ueber die Aetiologie dieser Erkrankung steht bis heute noch nichts Genaues fest. Diese Knochenveränderung wurde immer unterschiedlich gedeutet. Bei der geringen Anzahl der Fälle erscheint die Mitteilung eines weiteren

Falles, der in der Röntgenabteilung der chirurgischen Universitätsklinik Freiburg i. Br. beobachtet wurde, gerechtfertigt.

Eigene Beobachtung.

Es handelt sich um eine 62 Jahre alte Hausfrau, deren Familienanamnese keine Besonderheiten zeigt. In ihrer Jugend hatte die Patientin Rachitis und lernte erst mit 2½ Jahren laufen. Kinderkrankheiten hatte die Patientin keine durchgemacht. Sie gibt an, daß sie mit ihrem zwölften Lebensjahr Herzwassersucht und Leberverhärtung gehabt habe. Sie war danach wieder gesund bis zu ihrem 26. Jahr, als sie Scharlach durchmachte. Die Krankheit verlief ohne weitere Komplikationen und die Patientin erfreute sich danach einer guten Gesundheit. Mit 55 Jahren bekam sie geschwollene Füße, wegen deren sie den Arzt aufsuchte. Dieser stellte bei der Untersuchung eine Herzerweiterung fest. Ein Jahr später machte sie eine Blinddarmoperation durch. Kurz danach bekam die Patientin eine schwere Kopfgrippe, die sich in den nächsten zwei Jahren wiederholte. Seit dieser Zeit leidet sie öfters an Kopfschmerzen.

Erst mit 19 Jahren trat die Menarche auf. Sie war immer regelmäßig, aber mit starken Schmerzen verbunden. Seit ihrem 45. Lebensjahr ist sie ammenorrhoisch. Da die Patientin sich erst spät verheiratet hat, machte sie keine Geburten und Fehlgeburten durch.

Bei der Untersuchung der inneren Organe der Patientin findet man an der Lunge ein geringes physiologisches Altersemphysem ohne Bronchitis. Bei der Auskultation des Herzens hört man ein leises systolisches Geräusch über allen Ostien, am lautesten über der Pulmonalis und Mitralis. Es handelt sich um ein aortenkonfiguriertes Herz mit Sklerose der Aorta. Die Leber ist etwas vergrößert. Praetibiale Oedeme ergeben leichte Insuffizienzerscheinungen. Der Blutdruck ist 120/75 mm Hg.

Blutstatus:

Hämoglobin	80 %
Erythrozyten	4,500000
Leukozyten	3500
Lymphozyten	23 %
Polymorphkernige	71 %
Eosinophile	1 %
Monozyten	2 %
Uebergangsformen	3 %
Urin und Stuhl	ohne Befund.

Neurologisch findet sich eine Hyperreflexie der oberen und unteren Extremitäten ohne pathologisch - pyramidale Reflexe.

Faßt man das Krankheitsbild zusammen, so handelt es sich bei der Patientin um physiologische Altersveränderungen mit geringen Dekompensationserscheinungen von seiten des Herzens.

Im Januar 1933 kam die Patientin in die Klinik wegen eines Panaritium subcutaneum am Mittelfinger der rechten Hand. Nach dreiwöchentlicher Behandlung war der Prozeß abgeheilt. Kurz danach stellte sich eine neue Entzündung ein, die aber sofort wieder abklang, wobei die Patientin angab, sie hätte das Gefühl, als ob ein Fremdkörper sich im Mittelgelenk ihres dritten Fingers befinde. Von diesem erkrankten Finger wurde ein Röntgenbild gemacht, auf dem aber kein Fremdkörper gefunden wurde. Dabei fiel aber auf, daß die Knochenstruktur von der gewöhnlichen, die man auf anderen Röntgenbildern beobachtete, abwich. (Vgl. Röntgenphotographie S. 12.)

Die Knochenkontur des Fingers ist glatt. In der Spongiosa sind einige dichte, den Kompaktainseln ähnliche Flecke von Stecknadelkopfgröße. Diese Flecken sind auf die Endphalanx sowie auf die Mittelphalanx verteilt, dichter in der Umgebung des Gelenkes, das die Grund- und Mittelphalanx verbindet. Diese Verdichtungen sind so charakteristisch, daß sie den Verdacht einer Osteopoikilie entstehen lassen, was auch die Veranlassung gab, das ganze Skelett einer eingehenden Untersuchung zu unterziehen.

Das Röntgenbild der Patientin zeigt folgenden Befund:

Das ganze Skelettsystem ist wie am dritten Finger mit stecknadelkopfgroßen bis erbsengroßen Verdichtungen übersät.

An den Händen sitzen die Verdichtungen hauptsächlich an den proximalen und distalen Endigungen der Knochen. Sie zeigen zahlreiche scharf umschriebene Verdichtungen von etwa Hirsekorngröße auf sämtliche Knochen des Handgelenkes, sämtliche Knochen der Hand, der Handwurzeln und der Radiusepiphyse verteilt. Bei den Händen kann man wohl von einer Symmetrie der Flecken sprechen, denn sowohl das rechte wie auch das linke Handgelenk zeigen dieselbe Anordnung der Sprenkelung.

Der rechte Ellenbogen zeigt nur einzelne stecknadelkopfgroße Verdichtungen in den Metaphysen der Unterarmknochen, ebenso der linke Ellenbogen.

Linke und rechte Schulter: Man sieht hier zahlreiche kleinfleckige Verdichtungen von großer Schattenintensität im Schul-

terblatthals und im Humeruskopf. Die Knochenstruktur erscheint im übrigen gleichzeitig etwas aufgelockert. Die zahlreichen Verdichtungsherde sind streichholzkopf- bis hirsekorngroß.

Die Beckenschaufeln zeigen etwas unregelmäßige, zum Teil sternförmiggestaltete Verdichtungen im Körper des Darm-

beins. Sitz- und Schambeine zeigen eine auffallend grobmaschige Knochenstruktur, die bis zur Erbsengröße Aufhellungen zwischen sich läßt.

Das linke Hüftgelenk zeigt den gleichen Befund.

Das rechte Knie hat nur schwach angedeutete, längliche Verdichtungen in der Tibiametaphyse.

Das linke Knie zeigt etwas häufigere derartige Verdichtungen. Ferner scheint das Fibulaköpfchen etwas plump verdickt. In der Mitte findet sich eine unregelmäßige, maulbeerförmige, sehr kalkreiche Verdichtung von regelloser Konturierung und Zeichnung, die sich als verkalktes Enchodrom ansprechen läßt. (Vgl. Röntgenphotographie unten.)

Der rechte Fuß zeigt einzelne längliche Verdichtungen im Metatarsale 1 und in der Großzehe.

Der linke Fuß hat etwas häufigere Verdichtungen ebenfalls nur im Bereiche des Metatarsale 1 und der Großzehe.

Bei der Patientin finden sich somit Veränderungen im Sinne pathologischer Altersveränderungen. Ferner zeigt das Ske-

lett charakteristische Befunde, die als Osteopoikilie zu deuten sind.

Wenden wir uns der Frage der Entstehung der Osteopoikilie zu, so gibt es darüber verschiedene Meinungen. Histologische Befunde sind infolge der Gutartigkeit des Leidens nur in zwei Fällen beschrieben (Schmorl 1931; Brücke 1933). Schmorl nahm an, daß die Herde im Knochenmark entstanden seien und es sich also um eine Störung der enchondralen Ossifikation handelt. Der Fall Schmorl ist hier angeführt:

14jähriger Knabe, bei dem sich aus einer Osteomyelitis der linken Tibia eine Sepsis mit metastatischer Osteomyelitis anderer Knochen, Vereiterung großer Gelenke und tödlicher Amyloidose der inneren Organe entwickelte. Die bei diesem Kinde gefundenen Enostosen bestanden nicht aus kompakter Knochensubstanz, sondern aus „büschelförmig angeordneten Spongiosabälkchen". Von echten Osteomen unterscheiden sich die Gebilde durch die regelmäßigen Lamellen mit Havers'schen Systemen. Die Zwischenräume waren erfüllt von einem zellreichen Fettmark. Die Bälkchen waren in der Peripherie dicker und zeigten lamelläre Struktur, während sich im Zentrum dünnere Bälkchen z. T. mit faseriger Knochenstruktur vorfanden. Die Herde waren in die unveränderte Spongiosastruktur des Knochens eingefügt. Nirgends konnten Knorpelreste in den Herden nachgewiesen werden; auch standen sie nicht in Verbindung mit der enchondralen Wachstumszone. Die enchondrale Verknöcherung verlief normal, ebenso die Resorption des verkalkten Knochens. Anzeichen von Rachitis wurden nicht gefunden. Es bestand eine hochgradige allgemeine Osteoporose, von der auch die Enostosen betroffen waren.

Der zweite histologisch untersuchte Fall stammt von Brücke:

47 Jahre alter Maurer, der wegen eines Panaritium osseum der Endphalanx des rechten Daumens behandelt wurde. Es wurde bei ihm die osteomyelitisch erkrankte Endphalanx sowie das Köpfchen der Grundphalanx des erkrankten Fingers entfernt. Während der Krankheitsdauer klagte er über heftige arthritische Schmerzen im Schulter-, Ellenbogen- und Handgelenk, die auch schon in der Vorgeschichte angegeben wurden. Brücke fand bei der histologischen Untersuchung der Schnitte im Bereiche der Endphalanx eitrige Osteomyelitis, von der auch die Verdichtungsherde betroffen waren. Diese Verdichtungs-

herde enthalten reichlich Gefäße und kleine Markräume. In den Markräumen teils Fettmark, teils locker fibröses gefäßreiches Markgewebe. Im Bereiche der mit fibrösem Mark erfüllten Markräume gesteigerte zelluläre Resorption mit Entwicklung mehrkerniger Osteoblasten, die tiefe Gruben in den Knochen eingraben (dies wohl Fernwirkung der in der Nachbarschaft sich abspielenden Entzündung). Die Knochen zeigen überwiegend lamellären Bau mit Havers'schen Systemen und Schaltlamellen sowie Kittlinien. Eine faserige Struktur des Knochens, wie dies Schmorl beschreibt, ließ sich nicht nachweisen, doch entspricht wohl der ungeordnet gebaute Knochen, der zwischen dem lamellären Knochen eingeschaltet ist, dem von Schmorl beschriebenen faserigen Knochen. Ebenso fand er nirgends Knorpelreste. Die Spongiosa des Knochens außerhalb der beschriebenen Herde ist überall ziemlich regelmäßig gitterförmig gebaut. Im Bereiche der Endphalanx zeigt sich, daß der zerstörte Knochen durch neugebildetes Knochengewebe ersetzt ist; daneben ossifizierende Periostitis, zellige Infiltration der Gelenkkapsel und des Weichgewebes und endarteriitische Veränderungen an den Arterien. Durch zwei in diesem Entzündungsgebiet liegenden Verdichtungsherden, welche durch Knochenresorption in Spangen aufgelöst sind, kommt ein Bild zustande, wie es Schmorl als „büschelförmig angeordnete Spongiosabälkchen" beschreibt.

Brücke glaubte, daß wie auch im Falle Schmorls die Herde ursprünglich aus kompakten Knochen bestanden, die erst durch Resorption von den eingeschlossenen Markräumen aus in einzelne Spangen aufgelockert wurden und sie deshalb am besten als Enostosen zu bezeichnen sind.

Es sind für die Entstehung der Enostosen und Exostosen zwei entgegengesetzte Annahmen entstanden. Vorhoeve vertritt auf Grund des von ihm beobachteten Falles die Ansicht, daß es sich primär um eine Störung der enchondralen Verknöcherung handelt. Schmorl und Brücke dagegen fanden bei der histologischen Untersuchung, die bei Vorhoeve fehlt, innerhalb der Herde keine Einschlüsse von Knorpelgewebe. Die Herde sind nach ihrer Ansicht im Knochenmark entstanden, während die enchondrale Verknöcherung normal verlief.

Neben diesen beiden angeführten Fällen, die auf Grund der histologischen Befunde als gesondert zu betrachten sind, ver-

suchte jeder Autor, die Aetiologie der Erkrankung zu ergründen. Die veröffentlichten Fälle lassen sich in zwei große Gruppen spalten, bei denen die eine der genotypischen Theorie und die andere der infektiös-embolischen unterzuordnen ist.

Beginnen wir mit der genotypischen Theorie, so ist in verschiedenen Fällen das Zusammentreffen dieser Veränderungen mit angeborenen Entwicklungsstörungen auffallend. Im Falle Buschke-Ollendorf bestand geistige Debilität sowie beim Fall Kadrnka und Hirlemann eine infantile Psyche, wobei zu gleicher Zeit Dysendocrinismus bestand. König beschreibt einen Fall von Osteopoikilie bei einer 28-jährigen Schizophrenen. Der Fall 2 von Windholz wies eine schwere Mißbildung des Genitales auf; sein Fall 3 eine Verdoppelung des Eckzahnes. Buschke und Ollendorf sowie Windholz beschrieben das Zusammentreffen der Skelettveränderungen mit einer Hautveränderung, der Dermatofibrosis lenticularis disseminata. Sie besteht aus kleinen, flachen, derben Knötchen in der Haut des Gesäßes und der Oberschenkel, sowie des Stammes. Histologisch bestehen die Hautknötchen aus bogenförmig verlaufenden Bindegewebsbündeln in der Haut und Subcutis. Sie ist im Sinne einer angeborenen Anomalie zu verwerten. Auch spätes Eintreten der sekundären Geschlechtsmerkmale beschreibt Vorhoeve bei dem 16jährigen Knaben, bei dem die Testikel noch nicht hinabgetreten waren. Aehnlich trat in unserem Falle die Menarche erst mit 19 Jahren auf.

Nur die in der letzten Zeit beschriebenen Fälle von Osteopoikilie werden mit dem Wachstum in Zusammenhang gebracht. Die Osteopoikilie wurde fast immer im mittleren Lebensalter gefunden. Nur einige Autoren (Steenhuis, Schmorl, Vorhoeve, Kadrnka, Brücke) fanden diese Affektion schon bei Kindern. Sie stellten die typischen Verdichtungen schon vor der Pubertät fest. Die Röntgenbilder, die Vorhoeve und Steenhuis nach der Pubertät machten, zeigen jedoch keine Abweichung von den früheren Aufnahmen. Diese Affektion muß also schon in jüngeren Jahren aufgetreten sein. Man kann annehmen, daß sie mit der Wachstumsverän-

derung in Beziehung gebracht werden können. Vorhoeve stellte dabei fest, daß die Flecken bei dem um 4 Jahre jüngeren Mädchen intensiver als bei ihrem Bruder waren, sodaß er glaubte, daß die Verdichtungen und Deformationen mit Zunahme des Alters weniger sichtbar werden, und daß die kleinen Exostosen verschwinden, vielleicht durch das Wachstum der Corticalis. Die Reste der Anomalie mit eventuellen Reparationen und Kompensationen geben das Bild, das man bei den Erwachsenen finden würde. Das Mitvorhandensein von Rachitis ist bis dahin nur zweimal festgestellt worden (Kudrjavceva). Es handelt sich um drei Kinder derselben Familie (Vater und Mutter waren blutsverwandt); zwei der Kinder hatten Rachitis und Osteopoikilie. Hierbei sprachen aber gegen rachitischen Ursprung der Osteopoikilie die histologische Feststellung. Auch in unserem Falle wurde Rachitis in der Anamnese angegeben, jedoch war klinisch keine Rachitis nachzuweisen. Looser wollte zwischen beiden Erkrankungen eine Brücke finden, indem er seine Umbauzonen damit in Beziehung brachte. Durch vermehrte Inanspruchnahme und durch vermehrte lacunäre Resorption verschwindet der alte lamellöse Knochen und wird durch geflechtartigen, zunächst noch kalklosen Knochen ersetzt. Diese neuen Knochen zeigen alte schubweise verlaufende, Rachitis-ähnliche Wachstumslinien, wie sie als sog. „Jahresringe" beschrieben worden sind (Schinz). Es sind dies Reste der verknöcherten provisorischen Verkalkungszonen der enchondralen Ossifikation, die der völligen Resorption entgangen sind. Er sah mehrere parallel verlaufende ein bis zwei Millimeter breite Linien in der Metaphyse, die in wechselndem Abstand voneinander die Spongiosa durchziehen parallel zur Fugenlinie.

Dieser Theorie gegenüber steht die des infektiösen Ursprungs. Sie wird gestützt durch histologische Untersuchungen, die in zwei Fällen, wie schon angeführt, durchgeführt werden konnten. Man hatte Fälle veröffentlicht (Wachtel, Haack), wo man das Vorhandensein einer tuberkulösen Affektion festgestellt hatte. Die Verdichtungsherde der Osteopoikilie haben manchmal eine gleichmäßige, charakteristische Verteilung.

Sie nehmen Gebiete der Spongiosa in Anspruch, die dem Gebiet der nahrungszuführenden Endarterien der Knochen entspricht. Diese spielen zweifellos eine Rolle bei der hämatogenen Form der Kindertuberkulose. Wachtel stützt sich vor allem auch im Hinblick auf den schon veröffentlichten Fall von Moreau, bei dem ein Pottscher Buckel bestand, auf seine Theorie der Entstehung auf diesen bakteriellen embolischen Verschluß der Endarterien der Spongiosa. Steenhuis und Drop-Breuker fanden bei ihren Patienten eine Tuberkulose des Peritoneums. Mascherpa beschreibt eine Lungentuberkulose als Nebenbefund. Bei anderen Fällen kann Tuberkulose vermutet werden wie bei Richarz, der ein Erythema nodosum feststellte.

Andere Infektionen sind auch vorgebracht worden. Ein typhoides Fieber findet man in der Anamnese von Ledoux-Lebard, Chabaneix und Desanne, und einen Scharlach bei dem Fall von Vorhoeve. Auch in unserem Fall machte die Patientin einen Scharlach durch. Doch scheint es unmöglich, daß diese Infektionskrankheit mit der Osteopoikilie etwas Gemeinsames hat, da man bei den vielen Fällen von Scharlach nie eine Knochenveränderung in diesem Sinne als Folge gefunden hat. Der Scharlach ist eine Infektionskrankheit, die wohl die meisten Menschen befällt, und es kann sich daher nur um ein zufälliges Zusammentreffen beider Affektionen handeln.

Die Frage der Hypothese des syphilitischen Ursprunges der Osteopoikilie muß sicherlich beachtet werden (Kadrnka-Hirlemann). Die Beobachtung Wachtels gibt uns ebenfalls einen Hinweis in Bezug auf Lues, da man dort die Erwähnung einer positiven Wassermannschen Reaktion findet. Doch legt hier der Verfasser keinen besonderen Wert darauf, da andere Anzeichen fehlen. Nur Kadrnka beobachtete drei Mitglieder einer mit angeborener Syphilis belasteten Familie mit Osteopoikilie und bringt diese Entstehungsursache in dieser Hinsicht zur Diskussion, obwohl er sie nicht mit Gewißheit beweisen konnte. Selbst wenn es ihm möglich gewesen wäre, die Verdichtungsinseln mikroskopisch zu prüfen, wäre die Frage

schwierig zu entscheiden gewesen. Denn wenn die Infektion von hier ihren Ausgang genommen hatte, bieten diese Verdichtungsinseln nur noch ein Stadium der faserigen Heilung, wo jede Forschung nach der Spur eines alten diesbezüglichen Entzündungsprozesses erfolglos bleibt.

Als bis dahin alleinstehender Fall ist der von S v a b, der die Osteopoikilie mit einer Stoffwechselerkrankung in Beziehung brachte. Er untersuchte drei Mitglieder einer Familie, den Vater mit seinen beiden Söhnen, bei denen er Diabetes feststellte. Er glaubte, daß bei seinen Kranken zwei Faktoren als Ursache der Osteopoikilie angesehen werden müssen. Der erste ist eine Disposition zu einer gewissen speziellen Anordnung der Trabekel, der zweite ist der Diabetes, der diese Disposition begünstigt und sie eventuell verstärkt. Bei den beiden Söhnen, von denen der eine 113 mg Blutzucker bei negativem Urinzucker hatte, der andere 86 mg Blutzucker, waren die Verdichtungsinseln viel zahlreicher als beim Vater, der nur einen leichten Diabetes zeigte, mit 2,2 % Zucker im Urin. Die Inseln waren bei den Söhnen auf allen Teilen des Knochengerüstes zu finden, außer auf der Hirnschale. Beim Vater sind die Verdichtungspunkte nur auf die langen Knochen der Extremitäten verteilt. Svab ist nun der Meinung, daß diese Anomalie eine Erscheinung ist, für deren Ursprung die Erblichkeit ein wichtiger Faktor bietet und bei der der Diabetes ein erschwerender Faktor ist.

Das gelegentlich familiäre Auftreten dieser Skelettveränderung spricht sicher für eine Mutation im Sinne der Vererbungstheorie. V o r h o e v e hat als erster diesen Gedanken ausgesprochen. Durch genaue Vergleiche zwischen dem Vater und seinen Kindern hatte er die Erblichkeit dieser Affektion bewiesen. Er fand beim Vater an gewissen Stellen in der Metaphyse bedeutend kleinere und weniger intensive Streifen, auch runde und ovale Flecken ähnlich den Kompaktainseln. Sie waren äußerst spärlich über das Skelettsystem verbreitet. In der Epi- und Metaphyse des Radius fand er einen halbmondförmigen Flecken. Im Carpus nur an der Basis des Metacarpale 1, in beiden Calcanei, in der Metaphyse der Tibia, nahe beim Knie

waren einige Flecken zu sehen. Wie auch bei den Kindern, konstatierte er eine leichte Verbreiterung in den Metaphysen, sowie an einigen Stellen eine geringe Verdünnung des Knochens. Ebenfalls fand er Exostosen in geringer Anzahl an den langen Röhrenknochen. Die charakteristische Lokalisation, die dunklen Streifen, die leichte Verbreiterung einiger Metaphysen, die Verdünnung der Knochenstruktur, die Exostosen sind genau dieselben Symptome, wie sie auch die anderen Autoren beschrieben haben. Der Erbgang ist noch unbekannt, doch sprechen die bisher gemachten Beobachtungen für recessive, vielleicht männlich geschlechtsgebundene Vererbung.

Zusammenfassung.

Es wird ein Fall von Osteopoikilie bei einer 62jährigen Hausfrau beschrieben. Er ist charakterisiert durch zahlreiche, verschieden große Verdichtungsinseln, die über das ganze Skelettsystem mit Ausnahme des Schädels verbreitet sind. Die Anordnung der Sprenkelung ist dieselbe wie sie schon die anderen Autoren beschrieben haben. Als Besonderheit ist die maulbeerförmige, kalkreiche Verdichtung von regelloser Konturierung im linken Fibulaköpfchen, die sich als verkalktes Enchondrom ansprechen läßt, zu erwähnen. Ueber Ursache und Entstehungsweise nimmt man an, daß es sich um eine harmlose Veränderung der Knochenstruktur handelt, die bei unserer Patientin keinerlei Beschwerden verursachte. Die Anamnese ergibt auch nichts Charakteristisches, das in Zusammenhang mit dieser Knochenveränderung gebracht werden könnte.

In der Literatur sind bisher 36 derartige Fälle beschrieben, die noch nirgends zusammenfassend besprochen worden sind. Es rechtfertigt sich daher, sowohl eine zusammenfassende Darstellung der bisher bekannten, sowie auch in Anbetracht der wenigen beschriebenen Fälle die Mitteilung eines weiteren derartigen Falles.

Besonderen Dank möchte ich an dieser Stelle Herrn Privatdozent Dr. von Pannewitz für die Anregung und Unterstützung, die er mir für diese Arbeit gegeben hat, aussprechen.

Literaturverzeichnis.

Albers-Schönberg: Ein Fall von Osteopoikilie. Fortschr. Röntgenstr. 23,174 (1915/16).

Amundsen: Acta radiol. (Stockh.) 11, 120 (1930).

Awalischwili: Zur Kasuistik der Osteopoikilie. Röntgenpraxis 2, 281 (1930).

Buschke-Ollendorf: Ein Fall von Dermato-fibrosis lenticularis disseminata und osteopatia condensans disseminata. Dermat. Wochenschr. 86,257 (1928).

Brücke: Uebermultiple Enostosen (Osteopoikilie). Deutsch. Zeitschr. f. Chirurgie 239, Bd. 9 und 10 (1933).

van Dorp-Breuker-Andrae: Ueber einen Fall von Osteopoikilie bei einem Patienten mit Bauchtuberkulose. Nederl. Tijdschr. Geneesk. 72, 1012 (1928). Angeführt nach Windholz.

Haack: Ueber Osteopoikilie. Röntgenpraxis 3,611 (1931).

Kadrnka-Hirlemann: Osteopoikilie à caractère familial et syphilis congénitale. Revue d'orthopédie et de chirurgie 20. Jan.-Febr. 1933.

König: Osteopoikilie. Der Chirurg 1930, Heft 19.

Kudrjavceva (Rußland). Die Krankheit von Albers-Schönberg. Röntgenpraxis 1932.

Looser: Osteopoikilie und Rachitis. Lehrb. d. Röntgendiagn. 1929.

Mascherpa: Osteopoikilie. La Radiol. Medica 1931 (Mailand).

Moreau: Ueber einen neuen Fall von Ostitis condensans disseminata. Journal de Radiologie-Electrol. 3 1918/19.

Newcomet: Spotted bones. Americ. Journ. of Röntgen. 1929.

Ledoux-Lebard-Chabaneix-Dessane: Osteopoikilie. Journ. de Radiol. et Electrol. 3 1916.

— Anomalie des Skelettsystems. Journ. de Radiol. Dez. 1915.

Richarz: Multiple Kompaktaherde in der Knochenspongiosa. F. a. d. G. Röntgen, Bd. 28 (1921).

Schèle: Ein Fall von seltener Skelettanomalie. Acta rad. l. 1921/22.

Schinz: Lehrbuch der Röntgendiagnostik. 1929.

Schmorl: Ueber einen Fall von Osteopoikilie. Fortschrittl. Röntgenstr. Juli 1931.

Steenhuis: Ueber einen Fall von Ostitis condensans disseminata. Acta radiol. 5 (1926).

Svab: Ueber Osteopoikilie in Zusammenhang mit Diabetes mellittus.

Vorhoeve: L'image rad. non encore décrite d'une anomalie du squelette. Acta radiol. 1924.

Wachtel: Ueber einen Fall von Osteopathia condensans disseminata. F. a. d. G. Röntgen 27, 1919/21.

Windholz: Osteopoikilie und Dermatofibrosis lenticularis disseminata. Fortschrittl. Röntgenstr. 45 (1932).

Lebenslauf.

Ich wurde am 9. Juli 1910 in Freiburg i. Br. als Tochter des Professors Otto Bornhauser und dessen Ehefrau Josefa geb. Schmidle geboren. Nachdem ich Ostern 1929 das Abiturientenexamen in Freiburg bestanden hatte, begann ich mein medizinisches Studium an der Universität Freiburg. Im Sommer 1930 studierte ich in München. Im Sommer 1931 bestand ich meine ärztliche Vorprüfung in Freiburg. Im Winter 1931/32 war ich an der Universität Erlangen immatrikuliert. Ich kehrte dann im Sommersemester 1932 nach Freiburg zurück, wo ich die übrigen klinischen Semester studierte, um meine Studien hier abzuschließen.